

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1967

N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Monsieur MONIOT Marc

Né le 10 Juin 1935 à Paris XXème

Ancien externe des hôpitaux de Paris

Interne des hôpitaux psychiatriques de la Seine

Attaché-Assistant de Sciences Fondamentales

à la Faculté de Médecine de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DEGENERESCENCES CORTICO-STRIEES
DE L'ADULTE JEUNE ET D'EVOLUTION LENTE (A PROPOS D'UNE
OBSERVATION PARTICULIERE DE SYNDROME DE CREUTZFELD-JAKOB).

Président : M. L. MICHAUX, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1967

N°

T H E S E

Pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)
par

Monsieur MONIOT Marc
Né le 10 Juin 1935 à Paris XXème

Ancien externe des hôpitaux de Paris
Interne des hôpitaux psychiatriques de la Seine
Attaché-Assistant de Sciences Fondamentales
à la Faculté de Médecine de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DEGENERESCENCES CORTICO-STRIEES
DE L'ADULTE JEUNE ET D'EVOLUTION LENTE (A PROPOS D'UNE
OBSERVATION PARTICULIERE DE SYNDROME DE CREUTZFELD-JAKOB).

Président : M. L. MICHAUX, Professeur

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine T., Hénard H., Bernard E., Binet L., Bulliard R., Cathala J., Chabrol E., Chailloy-Bert P., Cheymol J., Debré R., Fey B., Galliard H., Gaudart d'Allaines P. de, Gennes L. de, Giroud A., Hazaard R., Heuyer G., Laroche G., Lavier G., Lelong I., Lévy J., Lévy-Solal E., Lian C., Morel G., Mathieu P., Monod R., Moreau R., Moulonquet P., Pasteur Vallory-Radot, Petit-Dutaillis D., Picdelivre R., Quénu J., Renard G., Senèque J., Strohl A., Tanon L., Verne J.

DOYEN BROUET G.
1er ASSESSEUR ... BARCETON D.
2ème " ... GOSSET J.

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM

Anatomie

"

Anatomie et cytologie pathologiques

Anesthésiologie

Bactériologie et virologie

Biochimie médicale

"

"

Biologie appl. à l'Ed. phys. et aux sports

Biologie médicale

Biophysique médicale

"

"

Cancérologie expérimentale

Chimie pathologique

Génétique fondamentale

Histoire de la médecine et de la chirurgie

Histologie et Embryologie

"

"

Hygiène et médecine préventive

Médecine du Travail

Médecine légale, Droit médical et déontologie

Microbiologie (Bactériologie et virologie)

Parasitologie

Pathologie chirurgicale

"

"

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale et comparée

Pathologie médicale

"

"

DELMAS A.

HUARD P.

DELARUE J.

VOURC'H C.

TOURNIER P.

JAYLE M.-F.

POLONOVSKI J.

DESCREZ P.

MALMEJAC J.

FAUVERT R.

BUCHARD L.

DOGNOT A.

DJOURNO A.

MATHE G.

SCHAPIRA G.

LEJEUNE J.

COURY Ch.

TUCHMAN-DUPLESSIS R.

COUJARD R.

BOYER J.

DESCILLE H.

DEROBERT L.

FASQUELLA R.

N...

LAURENCE G.

KUSS R.

VERNE J.-M.

BRUMPT L.-C.

MERKLEN F.-P.

LAROCHE Cl.

BRICAIRE H.

PEQUIGNOT L.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549028_0047

THURIAF J.
 MAURICE P.
 BOISSIER J.-R.
 LECHAT P.
 BARGETON D.
 PARROT J.
 LEPAGE F.
 DESGREZ H.
 N...
 LAMOTTE M.
 N...

CABROL Ch.
OLIVIER C.
DETELOF Ch.
DARBIER P.
DREYFUS J.-Cl.
BOURLIENE F.
LAVIVIERE L.
LOEYER J.
DEJOURS P.
SCHREINER J.
KELLERSHOHN L.
COUGERCT L.
ROUCAYROL J.-Cl.
TUBIALA L.
FISCHGOLD H.

Physique médicale

TUBIANA L.
FISCHGOLD H.

a) Professeurs titulaires :

DENOIX P.
 REDON H.
 SOULIE P.
 LEMECRE J.
 LORTAT-JACOB J.-L.
 BAUMANN J.
 LEGER I.
 PATEL J.
 GOSSOT J.
 SICARD A.
 OLIVIER Cl.

MERLE d'AUBIGIE R.
PADOVANI P.
CAUCHOIX J.

FEVRE M.
DUBOIS C.
MATHIEY J.

Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUFERRAT F.
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT J.
Clinique de Génétiq. médicale (Enfants-malades)	LAMY M.
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUINER J.
Cl. des mal. cut. et syphilitiques (Saint-Louis)	DECOS R.
Cl. des maladies des enfants (Enfants-malades)	TORPIN R.
Cl. des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET P.
Cl. des maladies ment. et de l'encéphale (Sainte-nne)	DELAY J.
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD J.
Cl. des mal. du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE P.
Cliniques médicales (Bicêtre)	DEPARIS L.
" " (Broussais)	WILLIEZ P.
" " (Cochin)	N...
" " (Hôtel-Dieu)	BARIETY L.
" " (Pitié)	DREYFUS G.
" " (Saint-Antoine)	COMTE L.
" " "	KOUKILSKY R.
" " "	BOUDIN G.
Clinique d'Hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY Ch.
Cl. méd. infantile et pédiatrie sociale (Enfants-malades)	MARIE J.
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON L.
Cl. méd.-soc. du diabète sucré et des mal. métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT M.
Clinique néphrologique (Necker)	NAMBURGER J.
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID I.
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN R.
Cliniques obstétricales (Bandelocque)	LACOMME I.
" " (Saint-Antoine)	MERGER R.
Cl. obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANCOT J.
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET G.
" " (Cochin)	BRECEAT P.
Cl. oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY L.
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MORIGNONACCI P.
Cl. de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY S.
Cl. de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET G.
Cl. de neuro-psych. infantile (Salpêtrière)	MICHAUX L.
Cl. de rhumatologie méd. et soc. (Cochin)	COSSE F.
Cl. de rhumatologie (Lariboisière)	SEVE S. de
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME I.
Cl. thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX I.
Cl. thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE A.
Clinique toxicologique (F. Vidal)	GAUTHIER I.
Cl. traumatologique et orthopédique (Poincaré)	JUDET R.
Clinique urologique (Cochin)	ABSCURER P.
" " (Necker)	COUVELAIRE R.
Hyg. et cl. de la première enfance (Trousseau)	LAFLAIE R.
Généralog. médicale (A. Chantin)	DOMART A.
" " (Lariboisière)	BOUVRAIN Y.

Sémiologie médicale (Pitié)
 " " (Rothschild)
 Sémiologie et clinique chir. (Broussais)

b) Professeurs à titre personnel :

Hygiène

Hydrologie et climatologie

Maladies transmissibles

Névrologie

"

"

"

"

"

"

"

"

"

"

Néphrologie

Neuro-chirurgie

Neurologie

Neuro-psychiatrie

O. R. L.

Pédiatrie

"

Pneumo-Phtisiologie

"

Rhumatologie

André R.
 Bousquet J.
 Gilbert A.
 Guillemin R.
 Laroche J.
 Laroche P.
 Laroche J.
 Dreyfus B.
 Grossiord A.
 Lambling A.
 Leclercq Cl.
 Payet L.
 Pexrault M.
 Sigulier F.
 Worms R.
 Richet G.
 Le Beau J.
 Lhermitte F.
 Pignot P.
 Moluro R.
 Polonovski Cl.
 Royer P.
 Roux B.
 Meyer A.
 Roux P.

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique

Bactériologie

Biochimie médicale

"

"

"

"

Biologie médicale

Chirurgie

Hématologie

Maladies infectieuses

Neuro-psychiatrie

Pédiatrie

Physique médicale

"

"

Physiologie

Stomatologie

Godfray Jh.
 Christol D.
 Cartier P.
 Gannard P.
 Gannard J.
 Hartmann L.
 Garbennet G.
 Gannard J.
 Dupont V.
 Lardieu G.
 Rossier A.
 Courcaget J.
 Gannay P.
 Girard Fr.
 Chaput A.

III. - PROFESSEURS VITAGLES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie
Pathologie chirurgicale

Mauderoy P. Pr. s. ch.
Mudler J. "

IV. - PROFESSEURS ASSOCIES

Hygiène
Statistique médicale et épidémiologique

Moricard R.
Schwartz D.

Secrétaire général de la Faculté
Conseiller d'Administration
Conservateur en chef de la Bibliothèque
Conservateur de la Bibliothèque de la Faculté
Conservateurs

Lena J.
Chaintreuil G.

"
"
Bibliothécaires

Pr. Luhn A.
Dumaitre F.
Faurant H.
Le Noir G.
Centet J.
Fergat F.
Dumouy N.-F.
Reborge D.
Dr Schiller J.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que
les opinions émises par les professeurs et les autres personnes,
doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A qui je dois tout, bien faible témoignage
de mon immense reconnaissance et de mon affection.

A MA FEMME

Qui est mon plus précieux soutien
Témoignage de ma tendre affection.

A MA FILLE

A LA FAMILLE

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur L. MICHAUX

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.
Qu'il trouve ici l'expression
de ma profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Paul ABELY

Médecin de l'Hôpital Sainte-Anne

En témoignage de ma vive reconnaissance
pour son précieux enseignement, et pour la
bienveillance avec laquelle il m'a accueilli
dans son service.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur J. PATEL (Année 1960-61)

Monsieur le Professeur Agr. D. MAGOUDRAO (Année 1961)

Monsieur le Docteur N. PERON (Année 1961-62)

Monsieur le Professeur J. DELAY (Année 1962)

Monsieur le Professeur L. MICHAUX (Année 1962-63)

A mes Maîtres d'Internat :

Monsieur le Docteur H. MIGNOT (Année 1963-64)

Monsieur le Docteur R. DICO (Année 1964-65)

Monsieur le Docteur P. ABELY (Année 1965-66)

Monsieur le Professeur J. DUBAILLON (Année 1966)

Monsieur le Docteur R. MISES (Année 1966-67)

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine de Paris

INTRODUCTION

Libre partie : Essai de classification des processus démentiels d'origine organique de l'adulte jeune.

Le diagnostic étiologique d'un processus d'évolution démentielle chez l'adulte est un problème de pratique neuro-psychiatrique courante, puisque toutes les statistiques s'accordent sur le chiffre de 15 à 20 % par rapport aux autres entités nosologiques rencontrées en psychiatrie.

Un tel diagnostic - une fois posé celui de démence organique, ce qui ne fait généralement pas problème - est d'inégale difficulté suivant le contexte étiologique (signes d'accompagnement, neurologiques en particulier), évolutif (il s'agira dans la plupart des cas d'affections à évolution assez lente pour qu'apparaissent les signes proprement démentiels) et bien entendu étiologique (évolution démentielle au cours d'une affection connue).

Dans un but de classification, nous nous proposons maintenant en revue les différents diagnostics à soulever chez le sujet jeune :

1) - Parmi les processus vasculaires, nous éliminerons de côté la démence artériopathique, apaisée du sujet âgé ; par contre, nous ferons une place à l'hématome sous-dural chronique dont le tableau peut réaliser celui d'une démence ; l'examen clinique s'attachera à rechercher des signes neurologiques en foyer, et constatant la fréquente pauvreté clinique de nombreux cas.

2) - La paralysie générale occupe une place très particulière, en ce que la clinique est parfois d'emblée évocatrice par le déficit très électif de l'intelligence supérieures avec début de la critique des situations et de soi-même. Pourtant actuellement, en raison de la moindre fréquence de la maladie syphilitique, la disparition de la syphilis congénitale, la méningo-encéphalite syphilitique chronique - dont les symptômes apparaissent 15 ou 20 ans après le chancre d'inoculation et qui n'affecte pas toujours la forme de démence euphorique avec délire mégalomane - sera relevée et soignée.

3) - Les états démentiels d'origine éthylique réalisent des tableaux divers, toujours rattachés à l'évidence à leur cause, étant donné la fréquence de l'intoxication. Cependant le tableau est

souvent évacuées lorsque l'on réalise la psycho-polynévrite de Korsakoff ou une pseudo-paralytie générale. Bien différents, et parfois seulement reconnus à l'examen anatomopathologique, sont les tableaux démentiels d'évolution rapide répondant au syndrome de Marchiafava-Bignami, ou à la sclérose laminaire de Lorel.

4) - Les états démentiels des tumeurs cérébrales sont d'un intérêt considérable. Relativement fréquents, ils peuvent être initiaux et durer longtemps parfois toute la symptomatologie. Rappelons que ce sont surtout les tumeurs frontales qui donnent lieu le plus volontiers à une sémiologie psychiatrique ; plus rarement il s'agira de tumeurs fronto-basales, temporales (et dans les atteintes du lobe dominant, il faudra faire la part des troubles aphasiques dans le tableau démentiel) ou thalamiques. Par contre, les tumeurs d'autres sièges, pariétal, occipital, sont exceptionnellement à l'origine d'un état démentiel. Isolons cependant le cas de tumeurs de la fosse postérieure qui peuvent entraîner des troubles psychiatriques par deux mécanismes différents : soit par hypertension intra-crânienne précoce ; soit par blocage entraînant une dilatation ventriculaire prédominant habituellement dans la région frontale. Quoiqu'il en soit, ceci justifie la mise en oeuvre d'un certain nombre d'examen complémentaires qui apporteront la clef du diagnostic.

5) - Les états démentiels post-traumatiques sont en général facilement rapportés à leur cause, bien que la fréquence de tels antécédents ne permette pas de faire hésiter. En effet, à part les démences consécutives de délabrements anatomiques considérables, c'est après un intervalle libre de quelques mois à quelques années que s'installe la démence, posant le problème de sa relation directe avec le traumatisme. Nous ferons une place à part aux états démentiels compliquant une hémorragie méningée, résultat généralement de lésions sous-jacentes du tissu cérébral. Il ne faut pas non plus méconnaître devant un tableau démentiel installé brusquement en hémistome extra-ou sous-dural, dont on connaît la pauvreté clinique.

6) - Les états démentiels des épilepsies sont importants à connaître puisque 5 à 10 % des épileptiques évoluent vers la détérioration mentale progressive s'accompagnant avant des troubles du caractère et du comportement. On sait que ce sont surtout les épilepsies symptomatiques et parmi les épilepsies essentielles, les épilepsies temporales qui se compliquent le plus souvent d'évolution démentielle. Dans tous les cas, on saura faire la part des états d'obtusion intellectuelle post-critiques qui ne devraient en imposer pour un état démentiel.

7) - Enfin, parmi les causes diverses et nombreuses qui peuvent, à titre épisodique, donner lieu à une évolution démentielle, citons :

- certaines intoxications (surtout à l'oxyde de carbone)
- certaines infections du système nerveux central (encéphalites en particulier, puis surtout les séquelles de méningite purulente ou tuberculeuse, des affections parasitaires telle la toxoplasmosis).

8) - Restent enfin - et c'est ce dernier groupe auquel nous nous intéresserons à propos de l'observation que nous rapportons - les états démentiels au cours des processus encéphalopathiques plus ou moins circonscrits ou diffus.

On sait qu'il s'agit là d'un cadre nosologique très vaste, en plein remaniement, groupant des affections très diverses et d'étiologie souvent inconnue.

Dans le terme général d'"encéphaloses", on les oppose souvent - dans le cadre des affections avec lésions diffuses de l'encéphale - aux encéphalites, inflammations non suppuratives de l'encéphale, en ce qu'elles s'en différencient par l'absence de processus inflammatoire, mais bien par l'existence caractéristique d'un processus démyélinisant.

Deux groupes d'encéphalopathies semblent devoir être distingués

a) - les processus démyélinisants primitifs qui regroupent les affections dégénératives de la substance blanche ou "leuco-encéphalopathies diffuses". Leur étiologie est actuellement inconnue ; certaines ont un caractère héréditaire et familial.

b) - les processus démyélinisants secondaires où l'on oppose :

- les affections d'étiologie ou de mécanisme connus tels les encéphalopathies carenciales alcoolique ou pellagreuse, les encéphalopathies des infections telles la syphilis, la tuberculose, la mélistococcie, les dégénérescences hépato-lenticulaires (maladie de Wilson et pseudo-sclérose de West-Neal-Strumpell).
- les processus atrophiques groupant les atrophies et scléroses cérébrales tardives : les démences préséniles, la maladie de Creutzfeld-Jakob.
- enfin des affections dégénératives pour lesquelles s'accompagner de démence : Sclérose latérale amyotrophique, Sclérose en plaques, chorée chronique de Huntington, les hérédo-dégénération spino-cérébelleuses. citons enfin

quelques cas de maladies de Parkinson
s'accompagnant de démence.

Idem Partie : Observation de M^{me} C... Yolande.

Il n'existe aucune hérédité similaire dans la famille depuis
3 générations, le père est décédé d'un cancer du sein à 68 ans ;
le père est bien portant.

Il s'agit d'un enfant unique dont la naissance et l'enfance
se sont déroulées normalement, sinon une banale coqueluche.

Formée à 14 ans, elle fut atteinte peu après d'une pilosité
virilisée atteignant rapidement les membres inférieurs et l'abdomen.
Cependant les débuts des sécheresses urinaires se sont révélés normaux.

Elle était d'une intelligence semblable à son père, normale ;
cependant, son caractère, pas attentif, fantasme, excentrique
gaie et fantasque.

Elle va à l'école jusqu'à 14 ans, n'obtient pas le C.E.P.
Elle suit un apprentissage de couture, puis de sténo-dactylo-télésty-
piste, réunissant ces 2 C.A.P.

Depuis l'âge de 19 ans, elle est sténo-typiste au Ministère des
Affaires Etrangères à Paris, et depuis quelques années à la Compagnie
Française des Pétroles.

Elle s'est mariée à 26 ans. Elle fut opérée d'une grossesse
extra-utérine peu après, et n'a pas eu de grossesse depuis.

On ne notera aucun autre trouble psychiatrique personnel
avant le début de l'actuel malade, elle a eu parfois un état dépressif
réactionnel à la mort de sa mère 2 ans avant son mariage, traité à
l'insuline et rapidement résolu.

Le début apparent de la maladie semble remonter à il y a sans environ, alors que la malade avait 50 ans. Elle commença à présenter des troubles de la parole, des défaillances de la mémoire et des difficultés de plus en plus accentuées dans son travail. Cet état s'aggrava progressivement : elle devenait de plus en plus puérile, parlant de plus en plus mal et se désintéressant progressivement de toutes ses occupations ménagères. On dut la renvoyer de son emploi car elle devenait assez incohérente dans ses propos et son comportement, tout en se montrant passive, lointaine, suggestible et bizarrement contrariée. Il y a 1 an, ces troubles s'aggravent encore et elle fut confiée à une maison de santé pendant 1 mois; c'est l'époque où son mari l'abandonna, puis elle fit un séjour de 2 mois à l'hôpital de la Pitié et l'on porta le diagnostic d'atrophie cérébrale ; puis se place un séjour dans une nouvelle maison de santé qui nous l'envoya en août 1965, alors que la malade avait 61 ans, et que la maladie évoluait depuis 10 ans environ, avec le diagnostic d'évolution dissociative au cours d'une bouffée délirante.

Effectivement, au cours des premières semaines, le tableau est celui d'un état délirant d'allure paranoïde : perplexité anxieuse, impression d'être dans un monde étrange et menaçant, syndrome d'influence et de transformation corporelle : "je suis un monsieur, je m'appelle Alain".

Au bout de quelques semaines, tous ces signes psychiques se sont dissipés, avec amnésie post-critique, laissant place au tableau actuel qui depuis 1 an se dégrade lentement et associant :

- sur le plan psychique, un état d'affaiblissement démentiel d'allure organique.
- sur le plan somatique, un tableau neurologique complexe où dominent un syndrome extrapyramidal, un syndrome pyramidal et une dysarthrie.

A/ - L'examen psychiatrique

L'aspect de cette malade frappe par le visage figé, le regard fixe, la mimique pauvre, le désordre des expressions émotionnelles avec bouffées congestives du visage et désordres posturaux à la moindre sollicitation un peu accentuée ; l'habillement est très négligé.

La parole est rare, doit être sollicitée, et franchement dysarthrique : la voix est nasonnée et monotone, s'achoppant facilement avec par moments ébauche d'écholalie.

Le contact s'établit difficilement, témoignent des difficultés à fixer l'attention et des troubles de la synthèse mentale.

1°) - Le syndrome confusional est net avec désorientation temporo-spatiale : la malade semble fixée : elle ignore de l'hospitalisation à la Pitié où elle croit toujours être depuis quelques semaines (événements datant d'au moins 1 an).

Les troubles de la mémoire sont globaux et massifs, prédominant sur les faits récents atteignant aussi les faits passés dont il ne reste qu'un canevas fragmentaire et approximatif.

Les difficultés de synthèse mentale sont évidentes : la malade est bradypsychique, incapable de saisir verbalement l'ensemble d'une situation simple : il y a persévérance de l'idée ; le stock verbal est pauvre ; les réponses stéréotypées et approuvatives.

2°) - Les troubles du jugement sont aussi importants comme en témoignent l'inconscience de la maladie, la banalisation des conduites ; "je ne me rappelle pas", "je ne sais pas", clôture-t-elle souvent.

L'affectivité est très réduite ; la thymie neutre avec des paroxysmes anxieux peu motivés.

Le comportement dans le service fait ressortir la perte des initiatives, la réduction considérable des intérêts : la malade reste toujours assise, feuilletant puérilement des périodiques, restant souvent fixée sur la même page qu'elle froisse maladroitement. Toutefois les conduites élémentaires sont conservées.

3°) - L'étude des fonctions symboliques fait apparaître des troubles importants aphasiques-agnosiques orientant le syndrome démentiel vers une étiologie organique.

a) l'étude du langage

L'expression orale est très perturbée :

- nous avons déjà noté les troubles de l'articulation verbale avec saccades fréquents, ébauche d'écho-palilalie.

- la dénomination d'objets usuels est conservée ; les séries automatiques partiellement seulement ; de toute façon le vocabulaire est très pauvre avec oubli des mots, phénomènes d'autoexclusion par le mot.

- les troubles syntaxiques sont importants avec par instants un véritable agrammatisme.

La compréhension du langage parlé est beaucoup mieux conservée.

L'exécution d'ordres simples est très perturbée ; par contre, l'épreuve des trois papiers se peut être correctement exécutée, mais nous verrons la part qu'il faut donner aux troubles praxiques.

l'agraphie est quasi-complète.

les troubles lexiques sont importants, avec lecture difficile, hâclée, erreurs de lignes et totale incompréhension du langage écrit.

Au total, les troubles phasiques prédominent nettement dans la sphère expressive.

b) - L'étude des praxies : les troubles sont là majeurs, évoquant l'apraxie constructive de Kleist : impossibilité de dessiner ou de reproduire les figures les plus simples avec phénomène du "closing-in".

Il s'y associe un syndrome de Cersmann complet et une apraxie de l'habillage.

c) - L'étude des gnosies

Nous avons déjà évoqué l'ébauche de surdité verbale ; mais l'atteinte de la sphère visuo-somato-gnosique prédomine comme l'indique l'existence d'un syndrome de Cersmann avec agnosie digitale, confusion droite-gauche, agraphie et acalculie de type spatial.

En conclusion, nous avons reconnu d'importants troubles des fonctions symboliques avec prédominance des troubles praxiques et somatognosiques, qui confèrent un cachet particulier à ce syndrome démentiel.

B/ - L'examen somatique

1° l'examen général ne montre rien d'intéressant hormis la pilosité viriloïde déjà signalée.

Le dosage des 17 céto-stéroïdes urinaires est normal à 9,6 mg par 24 heures.

2° l'examen neurologique, par contre va révéler un syndrome neurologique très complexe associant :

- un syndrome pyramidal diffus, mais prédominant aux membres inférieurs et à droite, démarche spastique, important déficit aux manœuvres de Barré et Lingazzini, réflexes rotuliens et achilléens vifs, diffusés et polycinétiques, avec clonus inépuisable du pied et de la rotule, signe de Babinski droit, cutané plantaire indifférent à gauche, signes de Rossolimo et de Landel-Betcherew bilatéraux. Aux membres supérieurs, on observe une exagération des réflexes tendineux et un signe d'Hoffmann bilatéral.

- Un syndrome extrapyramidal prédominant aux membres supérieurs et à gauche avec :
hypertonie complexe à prédominance plastique
roue dentée bilatérale à prédominance gauche, mouvements de type oppositionniste, prenant une allure véritablement critique par instants.
diminution du balancement des bras à la marche
exagération des réflexes médians (massétérin et naso-palpébral)

- Un syndrome cérébelleux plus discret :
troubles de la diadochocinésie
légère dysmétrie et asynergie

- On note encore : l'absence de nystagmus, l'absence de fasciculations musculaires (cependant la malade fait état de décharges myocloniques itératives) ; les paires crâniennes sont normales.
Soulignons encore l'abolition des réflexes ostéotendineux abdominaux ; une discrète atrophie des petits muscles de la main droite (éminence hypothénar surtout).

C/ - Les examens complémentaires. Nous retiendrons seulement :

- les E.E.G. régulièrement pratiqués et reproductibles, montrant "un tracé de types dépouillé de rythme alpha, présentant, sur un rythme de fond de 6 cycles par seconde environ, de nombreuses bouffées lentes et de grande amplitude, de 1,5 à 3 cycles par seconde, avec une prédominance sur les régions antérieures et moyenne des deux hémisphères.

- l'encéphalographie gazeuse montre une atrophie cortico-sous-corticale très importante avec dilatation volumineuse de tout le système ventriculaire et des citernes.

- l'examen du liquide céphalo-rachidien est strictement normal.

- les examens électriques et électro-myographiques des muscles des extrémités sont normaux (bien que cliniquement nous suspicions une légère atrophie des éminences thénar et hypothénar, surtout à droite).

En conclusion de cette observation, nous sommes devant un tableau symptomatique d'évolution lente chez un adulte jeune groupant
1° un état démentiel avec signes en foyer troubles importants des fonctions symboliques)
2° un tableau neurologique complexe où dominent un syndrome extra-pyramidal, un syndrome pyramidal et une dysarthrie,
3° une atrophie cérébrale diffuse authentifiée.

IIIème Partie : Du symptôme au diagnostic

Un tel tableau circonscrit le diagnostic au cadre des affections avec lésions diffuses de l'encéphale et plus particulièrement aux syndromes cortico-striés de l'adulte jeune et d'évolution lente, groupe que nous avons individualisé sous le terme général d'encéphalopathies et se caractérisant essentiellement par l'absence de processus inflammatoire, mais bien par l'existence particulière d'un processus démyélinisant.

Nous en avons déjà opposé deux groupes :

A/ les processus démyélinisants primitifs ou affections dégénératives de la substance blanche ou leucoencéphalopathies diffuses.

- nous pouvons éliminer d'emblée le groupe des leucodystrophies, affections le plus souvent héréditaires et familiales, en rapport avec un trouble du métabolisme des phospholipides ou glucolipides cérébraux, et surtout survenant très précocement, vers 1 ou 2 ans, exceptionnellement plus tard.

- la leuco-encéphalite sclérosante subaiguë de Van Bogaert, que certains actuellement rangent dans le groupe des encéphalites infectieuses et peut-être virales, malgré le processus subaiguë, survient généralement vers l'âge de 10 ans, avec un écart de 2 à 20 ans et parfois se voit chez l'adulte plus âgé. Le tableau présenté par notre malade pourrait y faire penser ; cependant, à la démençe s'associent des phases d'hyperkinésies périodiques avec décharges cloniques, des crises comitiales généralisées ou focales, et surtout l'E.E.G. est caractéristique avec des complexes paroxystiques se répétant avec une périodicité remarquable (8-12 par minute), formés d'ondes pointues bi ou polyphasiques, suivies d'un train d'ondes lentes, anomalies bilatérales et synchrones.

- nous ne ferons que citer la sclérose cérébrale diffuse de Schilder ou maladie de Schilder-Foix qui réalise une "encéphalite péri-axiale diffuse". Il s'agit là d'une entité anatomo-pathologique, d'étiologie inconnue, survenant chez l'enfant et l'adulte jeune (50 % des cas avant 20 ans), mais aussi plus tardivement, réalisant un tableau associant aux troubles idéatoires, des troubles pyramidaux (quadriplégie spastique) et des troubles oculaires. Nous ne la discuterons que dans le cadre du problème nosologique qu'elle pose avec la sclérose en plaques dont nombre d'auteurs voient là la forme infantile.

- la sclérose en plaques que l'on pourrait évoquer devant l'aspect protéiforme du tableau neurologique, mais dont il n'est pas commun dans cette affection qu'elle soit associée à un tableau démentiel d'une telle importance. Certes, des troubles psychiques ont été décrits dans la S.C.P. ; leur fréquence est diversement appréciée par les auteurs : certains les considérant comme exceptionnels, d'autres les retrouvant dans la quasi-totalité des cas. De fait, il existe bien un état mental polysémiotique commun, comportant avant tout des troubles de l'humeur et de l'affectivité, et l'on insiste toujours sur la tonalité euphorique, ou à l'inverse dépressive de tels malades.

L'importance des troubles intellectuels est au contraire très diversement appréciée : si les auteurs décrivent souvent une réduction et un ralentissement des processus conceptuels, un fléchissement de la mémoire et de l'attention, associés parfois à des activités et des moyens d'expression montrant une perte de l'autocritique et du jugement - des évolutions démentielles restent toutefois exceptionnelles.

De toute façon, l'évolution bien différente, capricieuse, par poussées avec rémissions au début ; les examens paracliniques (LCR en particulier), aideront au diagnostic.

B/ Parmi les processus démyélinisants secondaires, que nous avons opposés aux affections précédentes, nous pouvons éliminer rapidement

1° - les encéphalopathies d'origine essentielle (éthylique en particulier) ou infectieuses - car rien dans les examens cliniques ou paracliniques n'oriente vers une cause précise chez notre malade - métaboliques enfin : ce sont les dérangements hépato-lentculaires. Le tableau clinique pourrait évoquer - non pas la forme précoce ou maladie de Wilson - mais la forme tardive ou brido-ictère de Westphal-Strümpell : elle survient entre 25 et 40 ans, elle associe aux troubles psychiques tardivement démentiels un tableau neurologique cérébello-strié où domine une dyskinésie complexe à type d'"hyperkinésie volitionnelle" et surtout soulignant son caractère oppositionniste.

Cependant, il s'agit d'une affection dans la moitié des cas héréditaire et familiale ; on ne retrouve qu'exceptionnellement des signes pyramidaux et surtout certains signes cliniques et bien sûr biologiques la rattachent à son trouble fondamental intéressant le métabolisme cuivrique.

2° - L'importance du tableau neurologique constitué rapidement nous fera discuter les encéphalopathies à expression prévalente neurologique :

- le syndrome akinète-hypertonique avec aréflexie évoque la maladie de Parkinson post-encéphalitique chez ce sujet jeune ; mais - outre le fait que nous n'avons pas rencontré d'antécédents encéphalitiques (non plus que leurs habituels stigmates : crises oculogyres, troubles végétatifs, L.C.R.) - l'absence de tremblement de repos nous fait éliminer ce diagnostic, d'autant plus que les évolutions différentielles sont rarissimes dans les syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques.

- L'existence d'un syndrome cérébelleux, discret nous l'avons vu, nous fera évoquer les atrophies cérébelleuses et hérédo-ataxies cérébelleuses.

ainsi, dans certaines atrophies cérébelleuses corticales, le plus souvent familiales, une détérioration mentale est signalée : en particulier dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse où des lésions corticales ont même été signalées.

quelques ataxies héréditaires peuvent engendrer une détérioration mentale ; de même quelques rares cas de maladie de Friedreich, mais cette affection survient généralement avant la puberté et le tableau clinique est bien différent.

- la chorée chronique de Huntington n'a que de très lointains rapports ; elle est souvent héréditaire et familiale ; le tableau clinique est assez monomorphe (mouvements choréiques) et l'évolution est beaucoup plus longue ; enfin, l'examen anatomique est très différent.

- la sclérose latérale amyotrophique (S.L.A.) ou maladie de Charcot nous retiendra plus longtemps en tant qu'elle peut s'accompagner à la fois de troubles mentaux et de troubles extrapyramidaux.

a - On connaît l'association fréquente de la S.L.A. à des troubles mentaux ; ceux-ci posent de difficiles problèmes nosologiques dans les formes démentielles, rares il est vrai.

En effet, deux conceptions différentes étaient déjà soutenues dès les premières observations :

- simple association fortuite pour Westphal (1865) et Zacher (1886), hypothèse reprise récemment par J. Lichelle, A. Bugé, et R. Leroy, pour l'interprétation de leur observation de maladie de Pick terminée par une S.L.A.

- au contraire, valeur symptomatique pour Raymond (1889) et surtout pour P. Marie (1892).

Actuellement, la plupart des auteurs considèrent les troubles mentaux comme la traduction de lésions corticales, en particulier frontales dont L. Bertrand et Van Bogaert ont montré la fréquence dans la maladie de Charcot.

La fréquence des troubles mentaux est très diversement appréciée : citons les statistiques de Van Bogaert (10 cas sur 21 observations) et celle de Ziegler (25 cas sur 101 observations).

Le plus souvent, les troubles mentaux sont plus tard et plus fréquents à la fin de l'évolution ; mais il est des cas où ils précèdent les troubles neurologiques (observations citées de Lœcheile, Sage et Leroy - citons les deux observations de L. Michaux remarquables par la précession de l'aphasie qui fut longtemps isolée et resta l'élément dominant du tableau psychique).

Le type des troubles mentaux est en effet très divers : d'est L. Marie qui le premier a décrit l'état mental des malades atteints de S.L.A. : "les altérations des fonctions psychiques ne se manifestent pas par des désordres très brusques qui s'imposent à l'observateur, mais si l'on se donne la peine de les chercher, on trouvera d'une façon à peu près certaine une propension à rire et surtout à pleurer sans motif valable, l'émotivité se montrera exagérée ; en outre, tout l'habitus intellectuel et moral du malade aura pris un aspect enfantin ; sa crédulité, sa naïveté seront parfois tout à fait singuliers".

Il s'agit beaucoup plus rarement de syndromes démentiels ou de psychoses nettement individualisés. On a d'ailleurs signalé des syndromes neurologiques focaux, apraxie, aphasie, mais ceux-ci ne sont qu'un élément au milieu d'un état démentiel plus ou moins accentué (observations de Van Bogaert - Wechsler et Davison - Friedlander et Maser - Robertson - et Lœcheile, Sage et Leroy). Rappelons les deux observations de L. Michaux qui se distinguent des précédentes par un début évolutif particulier et essentiellement extensif : l'aphasie est d'abord isolée ; l'affaiblissement démentiel n'intervient que secondairement et tardivement dans la maladie. D'ailleurs dans une de ces observations, l'examen anatomique a révélé des lésions corticales relativement localisées et diffuses, sans la prédominance focale qu'on pouvait attendre, lésions très comparables à celles décrites dans les observations identiques.

c - Dans le cas de notre malade, il nous faut discuter l'existence de troubles à caractère extrapyramidal dans la maladie de Charcot. Ils sont exceptionnels mais peuvent se voir. Certains auteurs, et en particulier L. Bertrand et Van Bogaert, ont montré que les lésions anatomiques de la S.L.A. pouvaient égarer la voie pyramidale et atteindre le système extrapyramidal. La littérature cependant ne contient que bien peu d'observations où sont mentionnés des signes cliniques extrapyramidaux. Galliaud et Laignaut ont rapporté des cas avec contracture extrapyramidale, décontraction en plusieurs temps et exagération des réflexes de posture.

Alajouanine, Tharel et Delay citent un malade ayant un faciès parkinsonien typique chez qui la mobilisation des membres donnait le phénomène de la roue dentée.

Notre malade peut-elle rentrer dans le cadre d'une S.L.A. avec troubles mentaux d'évolution démentielle et signes locaux sphéropapyréo-cérébelleux, avec encore atteinte du système extrapyramidal - qu'il s'agisse d'une extension du processus morbide ou d'une association fortuite ? Nous avons dû abandonner cette hypothèse, malgré la ressemblance du tableau neurologique et l'allure évolutive qui s'étale comme la S.L.A. sur 3 à 4 ans. Les examens électriques et électroencéphaliques des membres n'ont pas pu affirmer l'atteinte neurogène périphérique que laissait supposer le léger amyotrophie des petits muscles des mains ; de même nous n'avons pu affirmer l'existence de "fibrillations" vasculaires et nous n'avons pu mettre en évidence de paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée.

Nous avons voulu surtout soulever le problème de l'existence de troubles mentaux et extrapyramidaux dans la S.L.A. qui, en présence d'un syndrome neurologique évocateur, ne peuvent certainement pas, à eux seuls, éliminer le diagnostic de maladie de Charcot.

3° - En fait, nous avons été amenés à discuter surtout les entités groupées sous les termes de démences atrophiques préséniles ou dégénérescences abiotrophiques (c'est-à-dire les maladies de Pick et d'Alzheimer) et d'autre part la maladie ou syndrome de Creutzfeld-Jacob que l'on range soit dans le cadre précédent, ou que l'on isole sous les vocables de "démences rares de l'adulte" (cf traité de L. Michaux) - et ceci dans le cadre, nous le verrons, où ces tableaux ne se rencontrent pas exclusivement dans le présénium.

Souignons d'emblée qu'il s'agit là d'un cadre en constant démantèlement et surtout en ce qui concerne les formes jeunes où l'on trouve des formes hérédo-familiales groupant et non d'une même famille - non pas une seule de ces affections - mais à la fois une S.L.A., une maladie de Pick ou d'Alzheimer, une maladie de Huntington, une hérédo-ataxie et même un Parkinson ! et ce n'est là bien entendu qu'un exemple parmi d'autres.

a - la maladie d'Alzheimer. C'est elle que nous évoquerons en premier lieu, devant l'importance du tableau démentiel et les signes en foyers rencentrés chez notre malade.

On sait que cette affection débute dans le présénium avec une moyenne d'âge de 45 ans, mais nous trouvons dans la littérature des observations de formes "juvéniles" dont une à 16 ans (Malamud et Lowenberg). Nous noterons à ce propos que ces formes juvéniles

correspondant souvent à des formes héréditaires et ce sont surtout elles qui associent à la sclérose atrophique des syndromes pyramidaux, cérébelleux, cérébelleux et des syndromes type S.L.A. qui traduisent l'extension anatomique du processus dégénératif aux voies longues habituellement indemnes.

À la phase d'état, qui survient au bout de 2 à 4 ans, le tableau clinique est très caractéristique associant : une dépression marquée, parfois toutes les formes d'intelligence; elle se porte sur les troubles sensoriels et l'importance des troubles de l'attention, les troubles de l'orientation temporelle et spatiale sont constants.

Il en est de même du syndrome aphasico-agnosique qui est très caractéristique et comprend les éléments suivants : aphasie de type Wernicke avec troubles de la compréhension, paraphasie, intonation par le mot, l'agénésie et souvent jargonnaphasie. Idéations verbales de type d'écrit, palilalie ou logoclonie, alexie et agnésie. Troubles pratiques constants tels que : apraxie idéatoire et idéomotrice et surtout agnésie de l'habillage et apraxie constructive intense avec "closing in".

Des signes neurologiques sont fréquemment observés de type extrapyramidal avec akathisie et hypertonie, par contre les signes pyramidaux ou cérébelleux sont exceptionnels dans les formes habituelles.

L'évolution totale dure en moyenne de 4 à 5 ans, mais certaines formes durent jusqu'à 10 ans.

Il s'agit donc là d'un tableau clinique très proche de celui de notre malade, surtout en ce qui concerne les signes différentiels et aphasico-apraxis-agnosiques. Toutefois nous devons noter que c'est surtout dans les formes familiales qu'on pouvait rencontrer des cas de maladie d'Alzheimer juvénile avec l'apparition de signes de la série pyramidale et cérébelleuse. Et c'est en dernier ressort l'examen histologique qui apportera le chef de diagnostic montrant l'atrophie diffuse du cortex et de la substance blanche et les lésions assez spécifiques sous formes de "plaques séniles" et de "lésions d'Alzheimer".

b - Nous ne ferons que citer la maladie de Pick où l'atrophie à prédominance fronto-temporale conditionne la moindre richesse du tableau clinique et en particulier l'absence de troubles des fonctions symboliques et de troubles neurologiques. Là encore, si l'âge moyen est de 54 ans, on rencontre des formes juvéniles à 22 ans (Lowenberg, Dohl et Vaher). La durée d'évolution est la même.

a - Nous arrivons au principal objet de cette étude avec la maladie de Creutzfeld-Jakob et nous avons été amené à poser la problème suivant : peut-on évoquer ce diagnostic en présence de notre malade de 28 ans et chez qui la maladie a évolué progressivement pendant au moins 4 ans ?

Ceci fera l'objet du chapitre suivant.

IVème Partie : La maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Essai de synthèse des données actuelles sur ce syndrome.

R. Garcin et S. Brion ont fait récemment la synthèse de l'ensemble des faits qui rentrent dans le cadre de ce groupe aux limites encore imprécises, que l'on a d'habitude appelé sous le nom de syndrome de Creutzfeldt-Jakob et, du nom des deux auteurs qui en ont décrit les premières observations. (pour plus de commodité, nous le désignerons sous l'abréviation "maladie de C. J.")

La tendance actuelle est de considérer la maladie de C.J. comme l'association d'un syndrome clinique et d'un syndrome anatomique particuliers.

a - le syndrome clinique comporte, en proportions variables, des troubles psychiques de type démentiel, prédominants, avec de gros troubles anxieux, auxquels s'ajoutent des manifestations confusionnelles ou dépressives.
des manifestations extrapyramidales variées : mouvements involontaires d'aspect divers : choréiques, ballistiques, tics, tremblements, dyskinésies, myoclonies, bradykinésies, sur un fond d'hypertonie surtout extrapyramidale.
des manifestations pyramidales moins constantes
et l'évolution se fait habituellement rapidement vers la mort.

b - le tableau anatomique associe une disposition cellulaire diffuse et surtout une prolifération astrocytaire constante, prédominant dans des zones d'élection qui sont le cortex, le striatum, le thalamus, et de façon plus inconstante la moelle.

Tous ces faits correspondent à la maladie de C.J., dont l'étiologie nous échappe jusqu'ici complètement.

Quatre formes cliniques en ont été décrites :

1° - la forme classique, la plus fréquente et qui regroupe l'ensemble du tableau qui nous permet de l'identifier.

2° - la forme amyotrophique avec sa participation spinale

3° - la forme thalamique, caractérisée par l'importance du syndrome démentiel et des crises épileptiques et la cécité optique.

4° - la forme amaurotique de Reidenhain avec sa cécité corticale et la fréquence de la spongieuse associée.

5° - une cinquième forme a été récemment individualisée par Broussil et s'appellerait sous le nom de forme "sabaïque"; elle se caractériserait cliniquement par une triade d'incoordination cérébelleuse, locomotrice prédominante, et d'ataxie associant par l'intensité de l'atrophie et des lésions histologiques du cervelet.

A côté de ces faits, on observe dans le présénium un syndrome clinique et évolutif voisin, individualisé par Levin et Coll., survenant à la fin des années (après 60 ans), comportant les mêmes troubles psychiques, mais différencié par l'importance des myoclonies, l'importance des troubles locomoteurs, la fréquence associée de troubles visuels et de cécité corticale. Cette entité incorpore la variété Reidenhain profondément étiologique. Le syndrome évolue très rapidement vers la mort en moins de 2 ans. L'association de la spongieuse dans une phase prédominante, et une vasculopathie vasculaire a été incriminée par Levin et Coll. Cette nouvelle entité a été décrite sous le vocable d'"encéphalopathie spongieuse sabaïque". Cependant pour l'école française - elle est considérée qu'une partie des cas des auteurs anglo-saxons et d'autres cas de la littérature, paraît constituer une entité différente, de par sa plus vraisemblablement vasculaire, et qu'elle seule mériterait le nom d'encéphalopathie spongieuse sabaïque, - la majorité des auteurs toutefois ne pensent pas, jusqu'ici, devoir exclure la forme de Reidenhain du groupe des C.J. pour 2 raisons : lésions anatomiques similaires avec simple différence d'intensité dans leur répartition ; caractère non spécifique de la spongieuse qui se retrouve souvent aussi dans les autres variétés de C.J. quoiqu'à un moindre degré.

Après cette rapide mise en place, nous reposerons notre problème, à savoir en quoi l'observation sus-décrite permet-elle de poser le diagnostic de maladie de C.J. ?

A/ - Nous en résumerons l'abord au tableau caractéristique rencontré dans la forme classique, qui correspond à environ 50 % des cas.

1° - le début est progressif, survenant aux alentours de la cinquantaine.

Il est important, comme le souligne Van derbert et M. Gastan, qui viennent de faire la synthèse de 12 cas de maladie de C.J., de rappeler que les troubles moteurs sont habituellement minimes. On voit s'entremêler en effet les signes neurologiques dont les troubles du geste, les mouvements involontaires et les parésies sont les plus représentatifs.

D'autre part, on retrouve presque toujours par l'interrogatoire une phase prémonitrice qui a pu durer plusieurs mois et qui s'est caractérisée par une asthénie apparemment banale avec parfois une note dépressive, et éventuellement des signes neurologiques mineurs, intermittents (vertiges, paresthésies, mouvements involontaires à peine perceptibles).

Quoiqu'il en soit, à partir de la phase de début net, le tableau s'aggrave rapidement et se bilatéralise franchement et, en moins d'un mois environ, la phase d'état est réalisée.

2° - A la phase d'état, ce tableau caractéristique associe

- des signes psychiatriques
- des signes neurologiques : syndrome extrapyramidal, troubles de la parole, signes pyramidaux, troubles de la marche.

3° - Signes psychiatriques : Ils constituent en des éléments sémiologiques importants de cette forme. D'autre part, l'installation des troubles psychiques paraît nécessiter un certain délai et une évolution très aiguë pourrait expliquer leur absence dans quelques cas.

Ces troubles sont en relation avec une détérioration globale de type démentiel, parfois associée à une note psychotique, confusionnelle ou dépressive. L'agitation est rare.

Dans les deux tiers des cas, la mémoire baisse dès le début ; de petits oublis ébranlent l'entourage, un comportement bizarre déconcerte la famille ; des cellules immotivées, sous-tendues par une irritabilité spéciale, se font jour.

Après souvent, la maladie débute par des troubles (moteurs, praxiques, ou du schéma corporel) : des mains s'ignorent au de leur nombre ou d'existence, ou en nient l'existence ; puis souvent encore, ils ne reconnaissent plus les objets ou ont une désorientation droite-gauche (rappelons que chez notre malade, nous avons observé un syndrome de Gertmann).

Fréquemment, c'est la note "asthénique" qui domine: la diminution de l'activité, la diminution de la vie, l'isolement, puis un désintéressement progressif pour l'entourage avec un fond d'anxiété font évoquer un état dépressif.

Chez un sujet jeune, car nous le verrons l'affection n'est pas toujours présénile, la schizophrénie a pu être évacuée; rappelons que le diagnostic de schizophrénie est difficile, mais il est évident que comme étant schizophrène; il en est de même chez notre malade où le diagnostic d'évolution paranoïde a été écarté.

Il y a bien un appauvrissement du langage, mais entre temps le langage s'est appauvri, le vocabulaire s'est réduit, laissant persister les phrases automatiques, les stéréotypes pauvres dont le stock diminue petit à petit. Les troubles, dont la nature spécifiquement schizophrénique est évidente, rendent difficiles l'appréciation de la personnalité.

Dans les formes à évolution rapide, au cours d'un mois, les troubles du langage interfèrent avec la conscience, puis sont relayés par un mutisme complet.

Au stade terminal, il faut, semble-t-il, dissocier plusieurs facteurs responsables du tableau psychiatrique: les troubles phasiques (hallucinations, idées délirantes), l'état de dépression démentielle, un trouble autonome de l'activité (l'élément d'incitation volontaire au contact extérieur, au langage et à l'action semble encore plus atteint que le fonds mental) qui aboutissent au mutisme. Le coma apparaît ensuite.

Cette filiation étonnante entre les troubles de la connaissance et du jugement - et ceux de la formation de la pensée d'une part, signalée; c'est d'ailleurs ce qui caractérise la même observation.

Décrivons enfin une attitude assez caractéristique de ces malades, que nous avons aussi rencontrée dans notre observation: un état de peur permanente, ou des attitudes "à l'arrêt" ou "aux aguets" avec une soliloque encoûtée, entre les dents et incompréhensible.

b - les signes neurologiques: il n'y a pas à proprement parler de phase neurologique qui précéderait l'apparition des troubles mentaux; les 2 types de manifestations s'intriquent et ce, souvent dès le début.

- les troubles extrapyramidaux: ils consistent en des mouvements anormaux et une hypertonie.

Les mouvements anormaux sont souvent à regards persistents à cette phase, mais ils restent variés dans le temps et on voit se succéder au cours de l'évolution des mouvements d'aspect choréiforme ou athétosique, des secousses myocloniques et enfin des bradykinésies variables. Au cours de l'évolution, il est fréquent de voir survenir des crises oppositionnelles, troublant l'exécution du mouvement volontaire, tout à fait analogues à ceux observés dans la pseudoclôrose de West-Williams-Stampell (diagnostic que nous avons déjà soulevé et éliminé à propos de notre malade). Les spasmes oppositionnistes et les secousses myocloniques constituent les deux éléments les plus caractéristiques du tableau, et nous les avons observés chez notre malade.

L'hypertonie est un signe très présent : elle est habituellement de type extrapyramidal, parfois oppositionnelle, quelquefois mixte, pyramido-extrapyramidale. Intermittente au début, elle s'accentue peu à peu pour aboutir parfois à un tableau de rigidité de décortication ou de décoordination.

- les troubles de la parole sont fréquents et consistent en une dysarthrie sourde, évoquant la dysarthrie cérébelleuse.

- les signes pyramidaux sont inconstants et se traduisent par une démarche spastique, une exagération des réflexes ostéo-tendineux et un signe de Babinski bilatéral.

- la marche est rendue difficile, puis impossible, par la conjonction des troubles extrapyramidaux et pyramidaux, auxquels viennent s'adjoindre souvent des signes kinétiques d'ordre cérébelleux.

Enfin, soulignons la grande variabilité de la sémiologie et notamment de la sémiologie extrapyramidale, qui est une des caractéristiques de l'affection, et s'observant aussi bien dans le temps que dans l'espace.

c - Les divers examens complémentaires ne révèlent généralement pas d'anomalies notables et surtout caractéristiques.

Toutefois, l'E.E.G. montre des anomalies constantes, se répartissant en deux groupes distincts :

- soit des altérations lentes et irrégulières dans les bandes des rythmes thêta et delta ; leur répartition est diffuse et elles témoignent d'une souffrance cérébrale profonde ; il n'existe pas dans ces cas d'anomalies de type comitial.

- soit l'aspect est tout différent et on rencontre là des anomalies rythmiques diffuses qui se présentent, tantôt sous forme d'éléments pointus rythmiques assez réguliers, tantôt sous forme de salves discontinues d'ondes lentes marquées à des pointes et survenant à des intervalles réguliers ; ces dernières anomalies

rappellent celles qui ont été décrites dans les formes-encéphalites sclérosantes subaiguës, déjà évoquées ; elles sont surtout observées dans les formes d'Heidenhain et dans les formes subaiguës et aiguës de la maladie de C.J.

B/ - A côté de cette forme classique de la maladie de C.J., nous avons décrite d'autres formes cliniques, au moins deux, que nous analyserons, plus en détail, sous observation, sont essentiellement la diagnostic d'une forme classique, à tout le moins d'une

- forme amyotrophique. Plus rare, son tableau clinique revêt deux variétés :

la première correspond à une forme classique du syndrome de C.J., avec des signes pyramidaux encéphaliques d'une amyotrophie de type Aran-Duchenne. Nous avons vu précédemment que nous avons posé le problème d'un ataxique paralytique "encéphalique" de ce type dans notre observation, que les examens électriques et électromyographiques n'avaient pas confirmé.

La deuxième variété évoque une sclérose latérale amyotrophique typique à la fois, la première n'étant pas les signes balbaïres, mais il s'y associe des troubles psychiques dépressifs ou délirants et quelques signes extrapyramidaux à type d'hypertonie, généralement sans mouvements anormaux.

Mais surtout dans ces formes, nous retiendrons l'évolution habituellement plus lente, en moyenne 21 mois.

Le tableau anatomique montre les mêmes lésions encéphaliques que la forme précédente, mais il s'y surajoute des lésions balbo-médullaires, tout à fait analogues à celles de la S.L.A.

Au total, ces formes amyotrophiques ne doivent pas être confondues avec des faits voisins qui concernent : soit l'extension aux zones de projection d'un processus cérébral dégénératif type maladie de Pick ou d'Alzheimer avec S.L.A. secondaire (et nous avons déjà abordé ce problème à propos de notre observation, notant que ces faits se voient volontiers dans les formes familiales) soit l'association d'une S.L.A. et de phénomènes verticaux d'origine vasculaire. et soit bien entendu les formes psychiques de S.L.A., problème que nous avons revu en détail.

Dans tous ces cas, on trouve des lésions du cortex et des noyaux gris qui sont analogues à celles du syndrome de C.J. habituel. De plus, les variétés amyotrophiques se rapprochent souvent, cliniquement, du tableau habituel, et sont plutôt des types transitionnels que de véritables formes amyotrophiques.

- Les formes thalamiques sont exceptionnelles, caractérisées par le syndrome démentiel sévère, et l'évolution rapide en 6 mois en moyenne.

- Les formes cérébelleuses ou "atactiques" : l'atteinte anatomique du cervelet n'est pas rare au cours du syndrome de C.J. Adreani, Roldin, Pepin et Mme Wilkman ont rapporté une observation. Le tableau clinique se caractérise par l'écllosion d'un syndrome cérébelleux bilatéral intense qui domine la symptomatologie pendant une partie de l'évolution. Nous sommes donc assez loin des petits signes de la cérébelleuse atectique dans notre observation. Mais il nous paraît que nous retiendrons l'évolution plus longue que dans la forme normale, allant de 2 à 13 mois.

- Quant à la forme amaurotique de Heidenhain et à l'encéphalopathie spongiforme subaiguë, elles ne correspondent pas du tout à notre observation.

Disons un mot de l'étiopathogénie de ces faits, qui nous échappe encore actuellement. Une origine infectieuse, virale, rickettsienne, une carence vitaminique, un processus dysmétabolique, ont été envisagés sans résultat. Un élément vasculaire fonctionnel a été incriminé par Nevin et Coll. dans l'encéphalopathie spongiforme subaiguë, mais ne paraît pas en cause dans la maladie de C.J. Tout récemment une étiologie toxique ou toxico-parentérale a été envisagée, notamment par Castan et Titica. L'affection évolue sous le mode sporadique, mis à part quelques cas où l'affection évolue sous le mode hérédo-familial ou familial.

Enfin, il existe de façon certaine une légère prédominance féminine.

Cette synthèse, qui reprend les travaux les plus récents sur le syndrome de Creutzfeld-Jakob, nous a paru nécessaire pour introduire de façon plus précise l'observation que nous rapportons et qui nous a amené à ce diagnostic.

C'est en effet la seule affection qui nous a paru pouvoir rendre compte de la richesse symptomatologique présentée par notre malade. Nous y retrouvons en effet tous les éléments qui caractérisent nous l'avons vu, la forme classique de la maladie de C.J. Rien n'y manque, tant en ce qui concerne le tableau psychiatrique où dominent le processus démentiel global et les troubles aphaso-apraxy-agnosiques ainsi que le trouble autonome de l'activité, qu'en ce qui concerne le tableau neurologique associant troubles extrapyramidaux dominants, troubles pyramidaux, troubles de la parole et troubles cérébelleux.

Les divers examens complémentaires, par leur négativité, sont venus renforcer notre suspicion, de même que l'E.E.G.

Cependant, cette thèse n'aurait pas d'objet si certaines difficultés ne s'étaient fait jour concernant essentiellement l'âge de survenue et la durée d'évolution.

"L'apparition à la cinquantaine, l'évolution mortelle en quelques mois sont les caractéristiques essentielles de ce groupe de faits" ; ainsi s'est toujours exprimée l'école de R. Garoin où S. Brion a particulièrement étudié la question.

Nous verrons à la lumière de quels faits ces deux assertions prises comme caractères dominants et quasi-révélateurs, doivent être fortement nuancées ; et là nous citerons à nouveau l'observation princeps de Creutzfeld où la maladie survint chez une jeune femme de 22 ans et dura 18 mois ; c'est aussi l'exemple que montre notre observation où le début de la maladie se situe à 28 ans et l'évolution durant plus de 3 ans.

Nous étudierons ces 2 facteurs l'un après l'autre.

1° - l'âge de début de la maladie

- l'étude statistique des 70 cas qui nous avons eu à connaître nous ramène bien à un âge moyen de survenue de 50 ans. (Nous avons exclu de cette statistique les cas d'atrophie latérale amyotrophique subaiguë dont l'une des caractéristiques est un survie après 60 ans.

C'est évidemment d'une telle donnée que l'école française a pu tirer argument pour en faire un critère décisif.

- Toutefois, si nous étudions de près les différentes observations publiées jusqu'à présent, nous voyons que la maladie de C.J. frappe dans une proportion non négligeable des sujets beaucoup plus jeunes :

a - dans les formes classiques de maladie de C.J. :

Il en est ainsi de l'observation principale de Crinfield en 1920, qui concerne un femme de 22 ans. Nous notons qu'en début avait été porté le diagnostic de Schizophrénie (comme chez notre malade). Elle présentait un tableau neuro-psychiatrique complexe associant une apathie, des mouvements anormaux, des fibrillations, une dysarthrie, des troubles psychiques. Le tableau comportait également des "crises nerveuses" atypiques et s'était terminé au bout de 18 mois par un état de mal épileptique. Anatomiquement, le processus évoquait rigoureusement ce que l'on pose actuellement comme critère diagnostique.

Citons encore :

- le cas 3 de Stander (1930) qui concerne un homme de 21 ans
- le cas 2 de Jakob (1921) qui concerne une femme de 34 ans
- le cas 23 de Jakob (1929) qui concerne une femme de 39 ans
- le cas 1 de Zimmerman (1928) qui concerne une femme de 34 ans

b - dans les formes amyotrophiques, dont nous connaissons 14 cas, citons l'observation d'un malade de 32 ans.

En conclusion, dans 10 % des cas (7 cas sur 70), la maladie est survenue entre l'âge de 21 et 39 ans, ce qui élimine donc ce critère pour infirmer le diagnostic de maladie de C.J.

2 - La durée d'évolution de la maladie :

Ceci apparaît encore plus nettement pour la durée d'évolution qui dépasse les quelques mois admis comme critère fondamental par l'école française. En effet, la même statistique de nos 70 cas révèle une durée moyenne d'évolution de 12 mois.

Là encore, l'étude détaillée des observations de la littérature va nous montrer des cas surprenants quant à la longueur d'évolution, bien plus même que notre observation.

a - C'est surtout dans les formes amyotrophiques que nous trouvons des formes prolongées (nous avons déjà insisté sur ce fait et mesuré combien il rendrait le diagnostic difficile avec la S.L.A.). Leur durée moyenne d'évolution est en effet de 11 mois.

Tel le cas I de Dimitri et Avranovitch où l'évolution a duré 21 ans chez un homme, et dont le tableau est le plus typique par ailleurs.

Le cas 4 de Davison (1940) où l'évolution a duré 2 ans 2 mois
Le cas I d'Agostini et Figue (1958) et le cas 1 de Davison (1940) dont l'évolution a duré 2 ans.
Les cas I et 2 de Davison (1930) : 18 mois
Le cas I d'Ajuriaguerra (1953) : 17 mois
Le cas I de Bornstein et Jarvis (1955) : 14 mois
Le cas I de Falschman (1935) et le cas I de Jarvis, Hardum et O'Neill (1942) : 12 mois

3 - Les longues durées d'évolution sont encore l'épanage des autres formes :

- ainsi dans la forme classique :

Deux autres cas que le cas principal de Cornfield (1923) avait duré 18 mois

Citons encore 6 cas où l'évolution a été de 12 à 15 mois :
le cas 23 de Jacob (1923)
le cas 2 de Jacob, Pyrkosch et Strube
le cas 2 de Bornstein et Jarvis
le cas I de Foley et D. Brown
le cas II de Lesse et Hoefler

- dans les formes thalamiques :

le cas 3 de Jacob, Pyrkosch et Strube (1950) : 5 ans
le cas I de Jansen, Mourad-Arghn (1970) : 18 mois
le cas I de Poursine et Coll (1953) : 16 mois

- dans l'encéphalopathie spongiforme subaiguë :

le cas 3 d'Weidenhain (1929) : 6 ans
le cas 3 de Jacob, Orthner et Eicke (1958) : 2 ans
4 autres cas ont été observés dont l'évolution a été de 1 à 2 ans.

Ainsi donc, pour l'évolution, notre étude statistique et détaillée n'a absolument pas retrouvé l'évolution aiguë prévalente dont R. Caroin et Coll. font un critère diagnostique, puisque la moyenne se situe aux alentours de 18 mois et que dans 20 % des cas nous avons une durée d'évolution comprise à l'extrême de notre observation.

Du reste à ce propos, nous ferons état des nuances apportées par ces auteurs dans leur dernière synthèse (in "Évolution psychiatrique" avril-juin 66) :

"L'âge de début des premières manifestations psychiques précédant parfois de longtemps l'extériorisation aiguë du syndrome, comme le suggèrent certaines observations, serait toutefois un problème à reprendre dans l'étude du profil évolutif exact de l'affection".

C'est d'ailleurs ce à quoi s'essaimait Van Bogaert et Coll. dans leur dernière synthèse parue dans la même revue (références ibidem) :

"Nous adoptons comme schéma le mode évolutif de la maladie".

1° - la forme lente de la maladie de C.J.

Son évolution est de 10 mois à 1 an. Les signes psychiques se développent plus librement que dans la forme subaiguë et l'aboutissant est une démence. Les signes neurologiques sont ceux de la pseudo-sclérose spastique ; on note des signes pyramidaux, mais l'absence de signes sensitifs ; l'amyotrophie de type spinal n'est pas rare, le tracé E.E.G. est exceptionnellement de type épileptique ; il n'est pas rythmique ; habituellement on enregistre des anomalies lentes et une dysrythmie simple, lente et peu évocatrice.

2° - les formes subaiguës et fulminantes.

Leur évolution va de 1 à 6 mois. Elles ne correspondent pas toutes, tant s'en faut, à ce qui est décrit sous le nom d'encéphalopathie spongiforme subaiguë ; et les cas sont encore plus nombreux dans la littérature. Dans l'ensemble, le tableau est plus stéréotypé : l'état démentiel, s'il existe, s'intrique vite avec des troubles physiques ou un malisme ; l'hypertonie, les mouvements involontaires, les myoclonies sont constantes. Un élément diagnostique important est représenté par l'E.E.G. rythmique pointu (Jones et Nevin), immuable ; toutefois, ce tracé n'est ni constant, ni pathognomonique.

Et ces auteurs concluent : "on ne peut trouver de différences fondamentales - clinique ou histopathologique - entre la forme lente et les formes subaiguës ou fulminantes de la maladie de C.J. Leur unité est anatomique. Dans les deux éventualités, la sémiologie évoque une affection cortico-striée. Elle se modifie cependant en fonction du temps évolutif".

CONCLUSIONS.

À propos de l'observation que nous rapportons, nous avons, dans notre libre parole, tenté une classification générale des processus organiques d'évolution démentielle de l'adulte, reconnaissant d'emblée la nécessité d'un processus d'évolution suffisamment lent pour qu'apparaissent les signes proprement démentiels.

Nous avons ainsi été amenés à faire une place à part - à côté des processus de cause bien connue (quelqu'en soit d'ailleurs la difficulté diagnostique qui est parfois grande), c'est-à-dire les démences liées aux processus vasculaires, syphilitiques, éthyliques, tumoraux, traumatiques, épileptiques, aux séquelles d'encéphalites ou de méningites - nous avons donc été amenés à insister sur le groupe des "affections avec lésions diffuses de l'encéphale", que l'on range sous le terme général d' "encéphalopathies" ou d' "encéphaloses", autre nosologie extrêmement complexe, en plein remaniement, qui groupe des affections très diverses et d'étiologie souvent inconnue, et dont nous avons reconnu l'originalité dans un critère anatomique : celui de l'existence d'un processus démyélinisant.

Nous avons essayé de démembrer ce groupe en :

1° - Processus démyélinisants primaires ou affections dégénératives de la substance blanche ou leucoencéphalopathies diffuses, affections d'étiologie inconnue, parfois héréditaire-familiales, et, à côté des leucodystrophies, de la leucoencéphalite scléreuse subaiguë de VAN BOCKERT, de la maladie de SCHLUDER-FOIX - qui sont l'apanage surtout des sujets très jeunes - nous avons surtout insisté, à propos de notre malade, la sclérose en plaques, à laquelle faisait penser d'emblée l'aspect protéiforme de l'affection, bien que l'allure évolutive, non plus que l'aspect démentiel profond, nous fît abandonner ce diagnostic.

2° - C'est surtout le groupe des processus démyélinisants secondaires que nous avons développé - non pas tellement le groupe des encéphalopathies de cause connue, carencielle, infectieuse ou métabolique (groupe des dégénérescences hépato-lenticulaires) - mais essentiellement le groupe des encéphalopathies à expression neuro-psychique et parmi ces-ci, les syndromes cortico-atrophiés de l'adulte jeune et d'évolution lente.

Dans ce groupe, nous avons passé en revue notamment les syndromes parakinetiques post-encéphaliques, les atrophies et hérédo-ataxies cérébelleuses (qui peuvent s'accompagner des lésions striées), la maladie de Huntington - pour retenir que trois groupes d'affections dégénératives : la Chorea, les démences pré-séniles (maladie de Pick et Alzheimer) et le syndrome de Creutzfeld-Jakob.

En effet, rappelons l'essentiel du tableau clinique de notre observation, qui faisait l'objet de la IIème partie :
Il associait, chez une femme de 23 ans

- une démence globale installée progressivement avec déficit important des fonctions symboliques prédominant dans la sphère préxiqne et visuo-cognitive,

- corrélativement était apparu un tableau neurologique complexe où prédominaient les troubles extrapyramidaux de type akinète-hypertonique et spasmes oppositionnels, des troubles pyramidaux surtout aux membres inférieurs, une dysarthrie,

- l'E.E.G. ne montrait rien de caractéristique hormis les signes de souffrance cérébrale diffuse,

- l'encéphalographie gazeuse avait authentifié l'existence d'une atrophie cortico-sous-corticale localisée et diffuse,

L'évolution s'est poursuivie progressivement pendant 4 ans environ, avec une certaine labilité dans l'expression neurologique (des mouvements anormaux en particulier).

Au total, nous étions devant un syndrome neuro-psychiatrique complexe, traduisant une atteinte diffuse cortico-striée essentiellement, survenant chez une femme de 23 ans et évoluant progressivement vers un état démentiel en plusieurs stades.

Des divers cadres nosologiques étudiés précédemment, nous avons, dans les IIème et IVème parties, isolé trois groupes d'affections pouvant rendre compte d'une telle nosologie :

1° - la maladie de Charcot à laquelle nous faisait penser l'atrophie pyramidale et l'allure évolutive ; à ce propos, nous avons revu dans la littérature les cas à exécution démentielle, rares il est vrai.

2° - les démences préséniles "abiotrophiques" et surtout la forme la plus complète, celle d'Alzheimer, en tant qu'il existe quelques formes jeunes ; mais une telle nosologie, pyramidale en particulier, reste exceptionnelle.

3° - C'est surtout l'entité nosologique désignée "maladie ou syndrome de Creutzfeldt-Jakob" à laquelle nous nous sommes arrêtés et dont l'étude détaillée, représentant les travaux essentiels jusqu'à ce jour, a fait l'objet de la IVème partie.

Après une étude complète de la forme classique, la plus fréquente et la plus riche - celle même que possédait notre observation, en faisant une place également aux formes transitionnelles amyotrophiques, posant le diagnostic différentiel avec une S.L.A. - nous avons dressé des travaux essentiels de R. Garzin, S. Erion et A.A. Khochmarian, deux caractéristiques prévalentes : l'âge de survenue de 50 ans en moyenne et l'évolution : une semaine et quelques mois - deux obstacles à l'affirmation de ce diagnostic à partir de notre observation (mis à part un troisième critère constant assez particulier).

Notre revue complète des 70 cas de maladie de Creutzfeldt-Jakob connus jusqu'à présent dans la littérature nous a fait reconnaître une proportion significative de cas où l'affection - dont la date de survenue exacte est extrêmement difficile à fixer, puisque les premiers signes sont souvent psychiques, et c'est là une nuance apportée par R. Garzin et Coll. dans leur dernière synthèse sur la question - à débuté très jeune (nous avons rappelé à ce propos l'observation princeps de Creutzfeldt chez une femme de 22 ans).

De la même manière, nous avons reconnu une proportion encore plus grande de cas où l'évolution, qui s'étale en moyenne sur 12 mois (nous sommes donc loin d'une affection toujours aiguë ou fulminante), s'est poursuivie fréquemment sur plusieurs années (rappelons l'observation particulière de BINET et ARANOVITCH qui a duré 11 ans).

Et finalement nous nous sommes rangés à la toute récente conception de VAN BOCAERT et Coll. qui démentent ce syndrome en deux groupes :

- les uns à évolution lente, où nous devons ranger notre observation.
- les autres à évolution subaigue ou fulminante.

En définitive, le critère anatomo-clinique reste encore actuellement insuffisant pour définir ce que l'on a très justement nommé "syndrome" de Creutzfeld-Jakob ; seule la connaissance plus approfondie de l'étiologie permettra de regrouper, ou au contraire de séparer ces deux formes - comme du reste les auteurs anglo-saxons (Nevin et Coll.) ont été amenés à isoler de ce groupe l'"Encéphalopathie spongiforme ambaïgue" ; rattachée à une dysfonction vasculaire.

Vu, le Président de Thèse : L. Michaux

Vu, le Doyen de la Faculté : G. Brouet

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris : J. Roche

BIBLIOGRAPHIE GENERALE

- 1 - "Démences organiques" - Rev. du Prat. 11 Sept. 66, 16, 23.
- 2 - Bergouignan M., Solman R., Laval G. Classification générale des Encéphalites - E.M.C. Neurol., 1964, 2, 17047-A 10, 1-8.
- 3 - Bergouignan M., Solman R., S.E.P. - E.M.C. Neurol. 1967, 2, 17077-A 10, 1-10.
- 4 - Bloembergen M., Contribution au diagnostic différentiel de la S.E.P. Thèse Genève, 1952, n° 4.
- 5 - Fogart L. van, Le cadre des leucodystrophies et leurs différents types. In "Maladies nerveuses génétiques d'ordre métabolique". Vaillant-Carmanne S.A. éd. Liège 1962, p. 89-101.
- 6 - Fogart L. van, Rademacher J., et Thiry A. Maladie de Schilder et leucoencéphalite sclérotante subaiguë. Rev. Neurol. 1958, 25, 2, 185-206.
- 7 - Bondaville L., Dumas J., Herguez P. Maladie chronique de Huntington avec paralysie spinosée. Rev. Neurol. 1963, 59, 2, 123-131.
- 8 - Boudin G et Pöpin B. La dégénérescence hépato-lenticulaire, nouvelle affection métabolique. P.M. 1954, 62, 12, 243-245.
- 9 - Boudin G et Pöpin B. Dégénérescence hépato-lenticulaire ; état actuel de la pathologie clinique et de traitement. P.M., 1962, 70, 21, 1027-1030 et 22, 1085-1087.
- 10 - Sage A et Escourolle R. Scléroses cérébrales diffuses. E.M.C. Neurol. 1960, 2, 17057-C 10, 1-6 et 17057-A 10, 1-4.
- 11 - Davies D. L'état mental des malades souffrant de l'atrophie de Friedreich. J. of Neurol. Neurosurg. Psychiatr., 1960, 12, 3, 246-250.
- 12 - Dalry J., Lempérière M., Guillard J. Affections des Noyaux gris centraux. E.M.C. Neurol. 1960, 2, 17059-A 10, 7-9.
- 13 - Fog L. Rapports neuropathologiques entre le S.E.P. et la sclérose diffuse et atrophie leucoencéphalite heréditaire. 111^e congrès interneuropathologie, Bruxelles, 1967. Rapports, p. 15-26.

- 14 - Gauthier J., Neurologie des Encéphalites, N. du P., 1966, 16, 4, 413-423.
- 15 - Guillaumin C., Bertrand I. et Cadet-Guillaumin J. Etude anatomo-clinique d'un cas d'atrophie cérébelleuse et olivaire progressive, associée à une atrophie du cortex cérébral, Rev. Neurol., 1941, 72, 12, 1-14.
- 16 - Guillaumin C., Bertrand I. et Cadet-Guillaumin J. Indépendance nosographique de l'héréditaire-ataxie cérébelleuse et de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Bull. Acad. Méd., 1942, 126, 5-6, 95-97.
- 17 - Lereboullet J., Escoffier R. Conceptions actuelles sur les leuco-dystrophies. R. du P., 1964, 14, 27, 3313-3322.
- 18 - Lhermitte P. Les leucoencéphalites. Flammarion ed., Paris 1950, 276 p. (Bibliographie complète jusqu'en 1950).
- 19 - Masken J. La leuco-encéphalite sclérosante subaiguë et les maladies voisines. R. du P., 1966, 16, 4, 441-452 (Bibliographie).
- 20 - Marchand L., Leconte M. et Robert R. Des manifestations psychiques au cours de la S.E.P. ; considérations pathologiques et anatomo-pathologiques à propos d'un cas aigu. Ann. méd. psychol. 1954, 112, 3, 341-352.
- 21 - Marie P. et Lhermitte J. Les lésions de la chorée chronique progressive. La dégénérescence atrophique cortico-striée. Ann. Méd., 1911, I, 18.
- 22 - Radarmesker J. Le démantèlement des scléroses diffuses. Acta. Neurol psychiat. belge, 1957, 57, 6, 498-522. (Bibliographie)
- 23 - Robert J. Les troubles mentaux de la S.E.P. Progrès méd., 1953, 81, 7, 148-156. (Bibliographie)

X

X X

Bibliographie des formes psychiques de la S.L.A.

- 24 - Bertrand L et Deguett L. Van. Rapport sur la S.L.A. Anatomie, Pathologie. Rev. Neurol., 1925, I, 6, 779-807.
- 25 - Deguett L. Van. Les troubles mentaux dans la S.L.A. Encéphale, 1925, 20, 1, 27-47.
- 26 - Bonducelle M. La S.L.A. R. de P., 1965, 12, 30, 3911-3924.
- 27 - Bonducelle M, Bouygues R. S.L.A. (maladie de Charcot) E.M.C. Neuro. 1958, 2, 17078-A 10, 1-12.
- 28 - Delay J, Brien S, Esquerrolle S, Marty R. S.L.A. et démence. A propos de deux cas anatomo-cliniques. Rev. Neurol, 1959, 100, 191-204.
- 29 - Friedlander J.W. et Kessert B.H. The role of psychosis in amyotrophic lateral sclerosis. J. of Nerv. and Ment. dis., 1948, 107, 3, 243-250.
- 30 - Launay G. Etude clinique de la S.L.A. Thèse Paris 1931.
- 31 - Léchelle P, Brier A. et Leroy R. Maladie de Pick, S.L.A. terminale Bull. mém. Soc. Méd. Hôp., Paris 1954, 4, 30-31, 1090-1094.
- 32 - Marie P. Leçons sur les maladies de la parole. Masson ed. Paris 1892.
- 33 - Michaux L, Samson M, Harl J.M. et Gruner J. Evolution démentielle de 2 cas de S.L.A. accompagnées d'aphasie. Rev. Neurol, 1955, 92, 5, 357-367, (Bibliographie).
- 34 - Robertson E. Progressive bulbar paralysis following heredo-familial incidence and intellectual impairment. Arch. of Neurol and Psych. 1953, 69, 2, 196-208.
- 35 - Weschler I.S. et Davison G. Amyotrophic lateral sclerosis with mental symptoms. A clinico-pathologic study. Arch. of Neurol and Psych. 1912, 27, 1, 897-901.
- 36 - Ziegler L.M. Psychotic and emotional phenomena associated with amyotrophic lateral sclerosis. Arch. of Neurol and Psych., 1930, 24, 6, 930-937.

Bibliographie des Démences préséniles

- 37 - Bini L. La demenza presenile. ed. italiana, Rome 1948, 194 p.
- 38 - Brion S. Atrophies et scléroses cérébrales tardives. E.M.C. Neurol 1966, 2, 17056-A 10, 2-12.
- 39 - Delay J et Brion S. Les démences tardives. Masson ed., Paris 1962, 236 p. (bibliographie complète).
- 40 - Escoffrolle R. La maladie de Pick. Etude d'ensemble et synthèse anatomo-clinique. Thèse Paris 1956. Soudon ed., 231 p.
- 41 - Spatz H. la maladie de Pick, les atrophies systématisées progressives et la sénescence cérébrale prématurée localisée. Atti dell Primo congresso internazionale di istopatologia del sistema nervoso, Rome, 1952, 2, 375-406.

x

x

x

Bibliographie de la Maladie de Creutzfeld-Jakob (C.J.)

Ouvrages de base :

- 42 - Bogardt L., Van et Lantier M., *Traité étiologique et pathologique des encéphalopathies primaires du type C.J. et des encéphalopathies spongieuses subaiguës*. Evol. Psych., 1960, 31, 2, 175-183.
- 43 - Exton D., *Contribution à l'étude du syndrome de C.J. et des syndromes cortico-striés inhabituels du présénium*. Thèse Paris 1961, 98 pages.
- 44 - Garzin R. et Exton D., *La maladie de C.J. et les dégénérescences cortico-striées du présénium*. Evol. Psych., 1960, 31, 4, 273-285.
- 45 - Garzin R., Exton D. et Khochneviss A.A., *Le syndrome de C.J. et les syndromes cortico-striés du présénium. (A l'occasion de 5 observations anatomo-cliniques)*. Rev. Neurol., 1962, 106, 5, 506-508.
- 46 - Garzin R., Exton D. et Khochneviss A.A., *Le syndrome de C.J. et les syndromes cortico-striés du présénium. (A l'occasion de 5 observations anatomo-cliniques)*. Rev. Neurol., 1962, 106, 4, 419-441.
- 47 - Khochneviss A.A., *Contribution à l'étude du syndrome de C.J. et des syndromes cortico-striés du présénium (A l'occasion de 3 observations anatomo-cliniques)*. Thèse Paris 1962, 82 p. (Biblio.)
- 48 - Novin S., McManaway W.H., Lehrman E. et J. ... S., *Subacute spongiform encephalopathy - a model for spongiform encephalopathy attributable to vascular dysfunction (spongiform cerebral atrophy)*. Brain, 1960, 83, 3, 519-564.

Autres ouvrages.

- 49 - Abély P., Chénouar P., Monist M., Thureau L., *A propos d'un cas précoce de maladie de C.J.*, Ann. Méd., 1966, 1, 3, 421-424.
- 50 - Agostini L. et Fiume S., *Contributo alla storia della malattia di C.J. o degenerazione cortico-stri-spinale (Wilson). Attraverso la descrizione di un caso*. Il Riv. Neurol., 1960, 22, 5, 213-244.
- 51 - Ajuriaguerra J., Hocann H., Ioyani F. et Sadoun R., *Dégénération cortico-stri-spinale ; étude anatomo-clinique. A propos de la maladie de C.J.* Rev. Neurol., 1953, 89, 2, 81-100.

- 52 - Alajouanine Th. et Huguert L. Van, Sur une affection caractérisée par une contracture tétanique diffuse avec hyperexcitabilité variable et à évolution subaiguë mortelle. *Rev. Neurol.*, 1950, 82, 1, 21-23.
- 53 - Aluma G. et Higami A. Folio-encefalopatia degenerativa subaguda del prònomio non stupor animatico et rigidita decorticata con micoclonie. *Riv. Spet. di Freniatria*, 1959, 99, suppl. fasc. 4, 1491-1623.
- 54 - Boudin G., Pépin E. et Vilhand M. Leuadit de C.J. à symptomatologie cérébelleuse dominante (étude anatomo-clinique d'un cas). *Rev. Neurol.*, 1965, 113, 1, 73-75.
- 55 - Bornstein J. et Jervin G.A. Presenile dementia of the Jakob type: cortico-striato-spinal degeneration. *A.M.A. Arch. of Neurol. and Psych.*, 1955, 74, 6, 598-610.
- 56 - Brion S. La variété amaurotique de l'oldenhein du syndrome de C.J. Forme occipitale du syndrome. A propos de 3 observations anatomo-cliniques. De congrès intern. de Neurol. Vienne 1965. *Excerpta Medica International Congress Series* n° 94 p. 10, n° 50.
- 57 - Brion S. Encephalopathie Spongieuse de la présénilité et syndrome de C.J. Table ronde européenne sur les dégénérescences spongieuses de la présénilité. Venise, 1965 (A paraître).
- 58 - Brownell E. et Oppenheimer D.B. An ataxic form of subacute presenile poliencéphalopathie (C.J. disease). *J. of Neurol. and Psych.*, 1963, 28, 4, 350-361.
- 59 - Castan Th. et Titeca J. Place du syndrome de l'oldenhein dans le cadre des encéphalopathies aiguës. Relations analogiques avec certaines encéphalopathies toxiques reconnues. *Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica*, 1965, 65, 6, 407-427.
- 60 - Castan Th. et Titeca J. La variété cérébello-visuelle de l'encéphalopathie de C.J. Table ronde européenne sur les dégénérescences spongieuses de la présénilité. Venise 1965, (A paraître).
- 61 - Crémieux A., Alliez J. Démonstrations thalamiques. *Ann. Méd. Psychol.*, 1959, 2, 5, 833-846.
- 62 - Creutzfeldt H.G. Weber eine eigenartige herdformige Erkrankung des Zentral nervensystems. *Z. Neurol. u. Psychiatr.*, 1920, 57, 1, 1-18.

- 63 - Davison Ch. Spongia pseudosclerosis "cortico-pallido-spinal degeneration". Brain, 1932, 55, 2, 217-261.
- 64 - Davison Ch et Rabiner A.M. Spongia pseudosclerosis, familial and no familial incidence "a clinical pathological study". Arch. of Neurol and Psych., 1940, 44, 4, 578-595.
- 65 - Dimieri V et Aranovitch J. Contribution al cunoastinței de la degenerașion cortico-estrio-espinal o "pseudosclerosis espastica de A. Jakob". Rev. Neurol. de Buenos-Aires, 1945, 10, 3, 225-245.
- 66 - Moonono C et Schilder P. Eine des pseudosclerose nahostechende Erkrankung im Praesentium. Z.f.d.ges Neurol u Psychiatr., 1930, 55, 1, 1-26.
- 67 - Euzière J, Lafon R, Fauve J.L, Carli G. Maladie de C.J. : pseudosclérose spatique de l'8ge mûr avec désintégration psychique. Montpellier Méd., 1950, 93, 5, 375-381.
- 68 - Foley J.M. et Denny Brown D. Subacute progressive encephalopathy with bulbar myelomas. Excerpta Med. Sect., 8, 1955, 8, 7, 782-784.
- 69 - Foncin J.F, Gaches J et Breton J. Maladie de Creutzfeld d'évolution aigue. Rev. Neurol, 1961, 105, 1, 66-69.
- 70 - Foncin J.F, Gaches J et le Beau J. Encéphalopathie spongiforme (apparentée à la maladie de C.J.) : Biopsie étudiée au microscope électronique, confirmation autopsique. Rev. Neurol, 1964, 111, 6 507-515.
- 71 - Foncin J.F. Ultrastructure de la spongiose cérébrale. Table ronde européenne sur les dégénérescences spongieuses de la présénilité. (Venise 1965, A paraître).
- 72 - Garcin R, Bertrand I, Bogaert L, Van, Gruner J et Brion S. Sur un type nosologique spécial de syndrome extrapyramidal avec mouvement involontaires particuliers, composante psychique variable, d'évolution rapidement mortelle. Etude anatomo-clinique. Rev. Neurol, 1950, 83, 3, 161-179.
- 73 - Meidenhain A. Klinische und anatomische Untersuchungen über eine eigenartige organische Erkrankung des Zentralnervensystems in Praesentium. M. post. Neurol. Psychiatr., 1929, 118, 1, 49-114.
- 74 - Jacob H, Pyrkosch H et Straube K. Die erbliche form der Creutzfeld-Jakobschen Krankheit "Familie Becker". Arch. Psychiat. Nervenkr., 1950, 184, 4, 653-674.

- 75 - Jacob H, Eicke W et Orthner H. Zur Klinik und Neuropathologie der subakuten praesentilen spongiosen Atrophie mit Sykinetischen Endstadium. Deut. Zehr. Nervenh., 1958, 178, 3, 330-357.
- 76 - Jakob A. Ueber eigenartige Erkrankungen des Zentralnervensystems mit konstanten vorderen spongiosen Atrophien I. Neurol u. Psychiat., 1921, 64, 2, 147-228.
- 77 - Jakob A. In : Die Extrapyramidalen Erkrankungen "Spastische Pseudo-sklerose". 215-245. Berlin, Julius Springer, 1923.
- 78 - Jansen J et Konrad-Krohn B.H. On the C.J. disease "Spastic pseudosclerose". Acta Psychiat. and Neurol Scandinav., 1939, 14, 2, 179-196.
- 79 - Jervis G.A, Hardam H.M. et O'Neill F.J. Presenile Psychosis of the Jakob type. "Clinico-Pathologic study of one case with a review of the literature". Am. J. of Psychiat., 1940, 99, 1, 101-109.
- 80 - Kirschbaum v. Zwei eigenartige Erkrankungen des Zentral-nervensystems nach Art der Spastischen Pseudo-Sklerose "Jakob". Z ges Neurol Psychiat., 1924, 92, 2, 175-220.
- 81 - Lafon R, Labouge R, Bogaert L Van et Cartan Ph. "Sur l'unité histopathologique des encéphalopathies subaiguës". (Type C.J., Heidenhain et Nevin). (A paraître dans le Rev. Neurol).
- 82 - Layton D.D. Jakob-Creutzfeldt disease : report of a case with necropsy findings. Transactions Chicago Neurological Society. Arch. of Neurol., 1961, 4, 2, 207.
- 83 - Lesse S, Hoeffler P.F.A. et Austin J.M. The E.E.G. in diffuse encephalopathies. A.M.A. Arch. of Neurol and Psychiat., 1950, 79, 4, 359-375.
- 84 - Mc Menemy W.H. et Pollack M. Presenile disease of the central nervous system "Report of an unusual case". Arch. of Neurol and Psychiat., 1941, 45, 4, 683-697.
- 85 - Mc Menemy W.H. et Nevin S. Rapidly progressive cerebral degeneration in myoclonic epilepsy. Excerpta med. Sect. 8, 1955, 8, 780-782.
- 86 - Mc Menemy W.H. The degenerative and progressive diseases of the basal ganglia. In Graefenberg's Neuropathology, London 1963. Ed Arnold publish, p 520-576.

- 87 - Marchand L, Lacombe G, Gerthoux A, Gervais J. Considérations sur la maladie de C.J. à propos d'un cas de dégénérescence cortico-strio-thalamo-cérébelleuse. L'Encephale, 1958, 5, 369.
- 88 - Marchand L, et Jolly K. Atrophie et sclérose cérébrale rapidement évolutive chez une femme de 40 ans (maladie de C.J.) Ann. Méd. Psychol., 1948, 1, 31.
- 89 - Moberg E. "Psychiatria" Coll. méd. Chir. à révision annuelle. Ed. Méd. Kliniska, Paris 1963, p 441-447.
- 90 - Myrianthopoulos N.C. et Smith J.A. Amyotrophic lateral sclerosis with progressive dementia and with pathologic findings of the C.J. syndrome. Neurology, 1962, 12, 9, 603-610.
- 91 - Nevin S et Le Menage W.H. A form of subacute encephalopathy of uncertain etiology. Proc. Roy. Soc. Med. 1958, 51, 6, 535-539.
- 92 - Nevin S, Le Menage W.H., Behrman S et Jones D.T. Subacute spongiform encephalopathy - a subacute form of encephalopathy attributable to vascular dysfunction (spongiform cerebral atrophy) Brain, 1960, 83, 3,, 519-564.
- 93 - Poursines Y, Boudcarosse J et Roger J. Processus dégénératif atrophique diffus à prédominance thalamo-strie. Séméiologie extrapyramidale et psychique variable. Evolution subaiguë à terminaison démentielle. Rev. Neurol., 1960, 82, 4, 226-271.
- 94 - Reda C.C. et Agostini L. Su una particolare forma morbosa del presenium di difficile classificazione nosografica. Riv. Neurol., 1953, 23, 6, 569-584.
- 95 - Roger J, Alliez J, Haguet R, Toga L, Rance A, Maille A. Maladie de C.J. à symptomatologie psychiatrique prédominante. Bull Soc. Psych. de Marseille et de C.A. Méditerranéen, 1965-1966, 9, 71-81.
- 96 - Scoppa A. Les démences atrophiques primaires. ed Donato G, Palermo 1964.
- 97 - Siedler H et Malamud N. Creutzfeld-Jakob's Disease. Clinico-pathologic report of 15 cases and review of the literature (with special reference to a related disorder designated as subacute spongiform encephalopathy). J. of Neurop. and Exper. Neurol., 1963, 22, 3, 381-402.

- 98 - Stender A. Weitere Beitrage zum Kapitel "Spastische Pseudosklerose Jakobs". Z. Neurol Psychiat., 1930, 128, 6. 528-543.
- 99 - Teichmann E. Ueber einen der amyotrophischen lateralsklerose nahestehenden. Krankheit. Prozess mit psychischen Symptomen Z. Neurol. Psychiat., 1935, 154, 1. 32-44.
- 100 - Zimmermann R. Ein weiterer Fall von Pseudosclerosis Spastica. Z Neurol u Psychiat., 1928, 116, 1. 1-14.
-

- 98 - Stenker A. Weitere Beiträge zum Kapitel "Spastische Pseudoklonen". J. Neurol. Psychiat., 1930, 128, 6, 528-543.
- 99 - Teichmann E. Ueber einen der amyotrophischen Lateralklonen nahestehenden Krankheitsprozess mit psychischen Symptomen. J. Neurol. Psychiat., 1930, 128, 1, 32-44.
- 100 - Zimmermann H. Ein weiterer Fall von Pseudoclonia spastica. J. Neurol. a Psychiat., 1928, 116, 1, 1-14.

